

**Sygnatura:** Pol J Radiol, 2006; 71(2): 90-93

**Otrzymano:** 2005.10.25  
**Zaakceptowano:** 2005.12.20

## Neonatal lenticulostriate vasculopathy: case reports

### Vaskulopatia lenticulostriata u noworodków: opis przypadków

**Renata Bokiniec, Robert Pawluch, Urszula Majewska, Marzenna Król, Maria K. Kornacka**

Klinika Neonatologii Akademii Medycznej w Warszawie, Polska

**Adres autora:** Renata Bokiniec, Klinika Neonatologii, Szpital Kliniczny im. ks. Anny Mazowieckiej, ul. Karowa 2, 00-315 Warszawa, Polska, e-mail: mariak@szpitalkarowa.pl

### Summary

<b>Background:</b>	Lenticulostriate vasculopathy (LSV) is sometimes detected as stripe-like vascular echogenicities in the region of the basal ganglia on routine brain ultrasonography in neonates. LSV is often associated with various perinatal and neonatal abnormalities.
<b>Case report:</b>	Eight infants had echogenic stripes in the basal ganglia at the location of the lenticulostriate arteries, seen by head ultrasound. One patient had infection with rubella, three had respiratory disease, one with twin to twin transfusion, two with congenital malformation, and one had a restrictive ductus arteriosus in prenatal diagnosis. Brain computed tomography in one sonographically diagnosed LSV case failed to display the lesion. Sonographic follow up of patients with LSV showed progression in one case, no change in six, and resolution of lesions in one case.
<b>Conclusions:</b>	Sonography is helpful in detecting early noncalcific inflammation and mineralisation in vasculitis. LSV has varied clinical associations. Although nonspecific, these findings should alert the physician to the possibility of congenital infection, chromosomal abnormality, or prenatal drug exposure.
<b>Key words:</b>	vasculopathy • thalamus • basal ganglia • lenticulostriate
<b>PDF file:</b>	<a href="http://www.polradiol.com/pub/pjr/vol_71/nr_2/8367.pdf">http://www.polradiol.com/pub/pjr/vol_71/nr_2/8367.pdf</a>

### Wstęp

Vaskulopatia lenticulostriata (LSV), opisywana jako hiper-echogeniczna, liniowa lub rozgałęziona zmiana na przebiegu tętnic wzgórza i jąder podstawy mózgu, występuje w populacji noworodków w 0,4 % przypadków. Częstość występowania LSV wzrasta do 1,9%–5,8% wśród noworodków chorych, u których istniały wskazania do wykonania przezciężniczkowego badania ultrasonograficznego mózgu (pusg) [1]. LSV opisana została po raz pierwszy przez Granta w 1985 roku jako zmiana współistniejąca z innymi patologiami ciąży i okresu noworodkowego [2]. LSV współistnieje z infekcjami wrodzonymi (szczególnie z cytomegalowirus i różyczką), aberracjami chromosomowymi, niedotlenieniem okołoporodowym, wrodzonymi wadami serca, z noworodkowym toczniem rumieniowatym. Opisywana była u noworodków matek chorych na cukrzycę, matek

uzależnionych od narkotyków i alkoholu, oraz w przypadku zespołu przetoczenia pomiędzy bliźniętami w ciąży wielopłodowej [1,3,4]. Dostępne dane z piśmiennictwa na temat LSV (z wyjątkiem jednej pracy Malkhoulma i wsp. [1]) opierają się głównie na badaniach retrospektywnych i opisach przypadków, dlatego też trudno jest ustalić korelację występowania LSV z dalszym neurologicznym rozwojem noworodka. Ciekawa wydaje się też być dynamika zmian LSV, opisywane są zarówno przypadki progresji jak i regresji w okresie niemowlęcym. Opisujemy 8 przypadków wystąpienia LSV potwierdzonych w pusg w różnych okresach życia noworodka.

### Opis przypadku

W latach 2004–2005 w Klinice Neonatologii Akademii Medycznej w Warszawie u 8 noworodków (4 dziewczynki

i 4 chłopców) w psg mózgu stwierdziliśmy zmiany o charakterze LSV. Charakterystykę noworodków przedstawiono w tabeli 1. Urodzeniowa masa ciała opisywanych noworodków mieściła się pomiędzy 1410g–3870 g (średnio – 2700 g). Wskazaniami do wykonania badania były następujące patologie okresu okołoporodowego: wcześniactwo u 5 noworodków (w tym dwa noworodki z przejściowymi zaburzeniami oddychania, jeden z wrodzonym zapaleniem płuc i ASD, jeden noworodek matki z Czechenii, u której w okresie ciąży klinicznie rozpoznano różyczkę, a u dziecka stwierdzono dodatkowo głuchotę, jeden noworodek z ciąży bliźniaczej będący biorcą w zespole przetoczenia pomiędzy bliźniakami); 3 noworodki donoszone (jeden z wrodzoną wadą serca o charakterze mnogich ubytków VSD i torbielą podjęzykową, jeden noworodek, u którego w okresie prenatalnym w badaniu echokardiograficznym stwierdzano restrykcyjny przewod tętniczy, oraz jeden noworodek, u którego wskazaniem do wykonania badania psg było poszukiwanie innych wad wrodzonych z powodu szczątkowego dodatkowego palca u dłoni).

U 6 noworodków zmiany o charakterze LSV stwierdzono w pierwszym badaniu psg wykonanym bezpośrednio po urodzeniu. U noworodka donoszonego, ocenionego po urodzeniu na 10 punktów w skali W. Apgar, u którego stwierdzono dodatkowy szczątkowy palec u dłoni obraz mózgu w badaniu psg wykonanym po urodzeniu był prawidłowy. Zmiany o charakterze LSV stwierdzono u tego dziecka w badaniu drugim wykonanym z powodu zaburzeń ssania u noworodka i hipotonii osiowej pod koniec pierwszego miesiąca życia. W Szpitalu Centrum Zdrowia Dziecka w Warszawie, do którego został skierowany wykluczono infekcję wirusem cytomegalii, oraz chorobę metaboliczną. Wykonane u tego dziecka badanie tomografii komputerowej mózgu wykazało zmiany o charakterze atrofii mózgu, natomiast nie wykazało zmian o charakterze LSV. Kontrolne badania psg mózgu wykonywane w kolejnych miesiącach

życia wykazywały stopniową regresję zmian o charakterze waskulopatii wzgórzowej. Noworodek ten objęty jest stałą opieką neurologiczną i wymaga rehabilitacji ruchowej.

U noworodka urodzonego w 34 tygodniu ciąży, z urodzeniową masą ciała 2800, z wrodzonym zapaleniem płuc i i wadą serca typu ASD, silne hiperechogeniczne ogniska o charakterze LSV stwierdzono w kolejnym badaniu psg wykonanym w 6 miesiącu życia. Noworodek ten urodzony był z ciąży bliźniaczej, w której stwierdzono obumarcie drugiego bliźniaka na kilka dni przed porodem. Rozwój neurologiczny dziecka jest prawidłowy w stosunku do wieku korygowanego. U pozostałych noworodków w kontrolnych badaniach psg mózgu nie obserwowano regresji czy progresji LSV. U 5 dzieci wykonano diagnostykę w kierunku zakażenia wirusem cytomegalii, we wszystkich przypadkach diagnostyka wypadła negatywnie. Tylko 2 noworodki urodziły się w stanie ciężkim i w 5 minucie życia ocenione zostały poniżej 5 punktów w skali Apgar. U wszystkich noworodków zmiany o charakterze LSV wystąpiły obustronnie (ryc. 1 i 2). Naczyniowe pochodzenie zmiany potwierdzano przy użyciu opcji barwnej ultrasonografii dopplerowskiej (ryc. 3). Dzieci pozostają pod opieką Poradni Neonatologicznej w szpitalu Klinicznym Akademii Medycznej im Ks. Anny Mazowieckiej w Warszawie.

Badania ultrasonograficzne wykonywane były przy użyciu aparatu ATL Ultrasound model numer HDI 3500 (Philips), zaopatrzonego w sondę sektorową o częstotliwości 7,5 MHz, z dostępną opcją pulsacyjnej i barwnej ultrasonografii dopplerowskiej. Naczyniowe pochodzenie zmiany

## Dyskusja

Dane z piśmiennictwa wskazują, że LSV nie należy do rzadkich zmian spotykanych w rutynowym badaniu psg mózgu u noworodków. W jedynej prospektywnej pracy Makhoul

**Table 1.** Clinical data on the study group.

**Tabela 1.** Charakterystyka noworodków.

Numer pacjenta	Rodzaj patologii	Płeć	Wiek ciążowy	UMC (g)	Skala Apgar 1'-5'	LSV (psg)	CT
1.	Restrykcyjny przewod tętniczy Botalla	S	40	3680	10-10	obustronna	-
2.	Dodatkowy szczątkowy palec u dłoni	C	37	3870	10-10	Obustronna, rozpoznana – 1 m. życia, regresja w 3 m. życia	zmiany atroficzne mózgu
3.	Mnogie VSD, torbiel podjęzykowa, małowodzie	S	39	3630	3-9	obustronna	-
4.	Przejściowe zaburzenia oddychania	S	35	2600	10-8	obustronna	-
5.	ASD, wrodzone zapalenie płuc (2 bliźniak obumarły)	C	34	2800	9-7	Obustronna, rozpoznana w 6 m. życia	-
6.	Różyczka wrodzona, mukowiscydoza	S	33	2110	4-4	obustronna	-
7.	Przejściowe zaburzenia oddychania	C	30	1500	7-8	obustronna	-
8.	Zespół przetoczenia pomiędzy bliźniakami (biorca)	C	28	1410	3-4	obustronna	-



**Figure 1.** Sagittal sonogram showing linear areas of echogenicity of the vasculature in the thalamus and basal ganglia.

**Rycina 1.** W płaszczyźnie strzałkowej widoczne echogeniczne zmiany liniowe we wzgórzu i w jądrach podstawy mózgu.



**Figure 3.** Sagittal color Doppler image showing the vascular character of these thalamic echogenicities.

**Rycina 3.** W płaszczyźnie strzałkowej w opcji kolorowego Dopplera widoczne unaczynienie wzgórza z echogenicznymi zmianami.

i wsp. częstość występowania LSV wynosiła 2,45% wśród noworodków hospitalizowanych w Oddziale Intensywnej Terapii [1]. Częstość występowania LSV kształtuje się odmiennie w różnych ośrodkach i zależy od rodzaju patologii leczonych noworodków (częstość występowania LSV u Wanga – 5,8%, u Hughes – 1,9%) [5,6]. W naszej Klinice częstość występowania LSV wśród wszystkich urodzonych noworodków zbliżona jest do występowania w ogólnej populacji i wynosi około 0,3%. LSV występuje zarówno w wcześniakach jak i u noworodków urodzonych o czasie. W pracy Chamnanvanakij i wsp. 66,6% noworodków z LSV urodzonych było powyżej 33 tygodnia ciąży [7]. U Makhoul i wsp. tylko 5% dzieci z LSV urodzonych było poniżej 30 tygodnia ciąży i 28% urodzonych było w terminie porodu. W 40–82% przypadków LSV jest zmianą obustronną [1]. U wszystkich naszych noworodków obserwowaliśmy obustronne występowanie LSV. W dwuwymiarowym badaniu pusz mózgu LSV występuje jako liniowe, smugowate lub punktowe hiperechogeniczne zmiany zlokalizowane w niewielkich tętnicach wzgórzowo-prążkowiowych (a. thalamostriate) i soczewkowo-prążkowiowych (a. lenticulostriate) unaczyniających wzgórze i jądra podstawy mózgu. Użycie opcji kolorowego dopplera w trakcie badania pusz



**Figure 2.** Coronal sonogram showing linear areas of echogenicity of the vasculature in the thalamus and basal ganglia.

**Rycina 2.** W płaszczyźnie czołowej widoczne echogeniczne zmiany liniowe we wzgórzu i w jądrach podstawy mózgu.

mózgu potwierdza obecność naczyń niewidocznych w ultrasonografii dwuwymiarowej. Badania histopatologiczne zmienionych tętnic wykazały pogrubiałą, przerośniętą i uszkodzoną ścianę naczyniową, bez procesów jej włókienienia i hialinizacji, ale ze śródcieniową i okołonaczyniową obecnością amorficznego materiału zasadochłonnego, złogów żelaza oraz wapnia [1]. Natomiast Teele i wsp. w badaniach autopsyjnych noworodków z LSV nie wykazali złogów wapnia w naczyniach wzgórza, jedynie złogi żelaza i materiał zasadochłonny [8]. Podobnie Cabanas nie uwidocznili w swoich badaniach histopatologicznych procesów mineralizacji ściany tętnic w LSV [9]. W świetle tych doniesień wysunięto hipotezę, o możliwości występowania poszczególnych stadiów zaawansowania rozwoju LSV. Rozważano także możliwość ogniskowego występowania zmian w tętnicach wzgórza i jąder podstawy, w wyniku czego rozbieżności wyników histopatologicznych u poszczególnych autorów tłumaczone mogą być tzw. „błędem próbki” [8]. Dlatego też ocena histopatologiczna LSV powinna się opierać na licznych seryjnych badaniach mikroskopowych.

W 5 doniesieniach obejmujących łącznie liczbę 100 noworodków z LSV, wykonano dodatkowo u 42 noworodków badanie tomografii komputerowej (CT), oraz u 8 badanie rezonansu magnetycznego (MR) [6,8,9,10,11]. U znacznej większości noworodków w przeciwieństwie do badania pusz mózgu, nie potwierdzono zmian o charakterze LSV w badaniu CT i MR. Dowodzi to temu, że istnieje słaba korelacja w ocenie LSV pomiędzy pusz a badaniem CT i MR. W badaniu CT głowy, które wykonaliśmy u jednego noworodka także nie stwierdzono zmian LSV, natomiast opisano zmiany atroficzne mózgu. Przeciemiążkowe badanie ultrasonograficzne mózgu wydaje się być obecnie najlepszą metodą w obrazowaniu waskulopatii wzgórzowej. Opisane przez nas noworodki z LSV potwierdzają możliwą wieloczynnikową etiologię powstawania tych zmian. Na podstawie danych z piśmiennictwa do głównych czynników sprzyjających powstawaniu LSV należą: przede wszystkim infekcje z grupy TORCH (szczególnie cytomegalowirus, różyczka), aberracje chromosomalne, wrodzone malformacje, wrodzone wady serca (szczególnie zespół hipoplazji lewego serca – HLHS – Hypoplastic Left Heart

Syndrom), oraz niedotlenienie okołoporodowe [1,8,12]. U naszych 5 pacjentów wykonana diagnostyka w kierunku infekcji cytomegalowirusem była ujemna. LSV obserwowane jest częściej u noworodków urodzonych z ciąż wielopłodowych aniżeli ciąży pojedynczej [4]. Progresja zmian LSV u pacjentów z niewydolnością oddechową sugeruje, że pourodzeniowe zmiany niedotlenieniowo-niedokrwienne są ważnym czynnikiem etiologicznym [3]. W pracy Cooley'a na 63 noworodki z LSV aż w 19% nie udało się ustalić przyczyny wystąpienia tego zaburzenia [3]. Należy podkreślić także taką cechę LSV jak duża dynamika zmian w czasie. Vaskulopatia wzgórzowa zarówno może powstać w okresie prenatalnym jak i wiele miesięcy po urodzeniu dziecka. W piśmiennictwie także opisywane są częste przypadki normalizacji obrazu mózgu w przeciemiążkowym badaniu ultrasonograficznym [1,3,6,8].

## Wnioski

1. LSV jako izolowana zmiana nie stanowi niezależnego czynnika diagnostyczno-rokowniczego.

## Piśmiennictwo:

1. Makhoul IR, Eisenstein I, Sujov P et al: Neonatal lenticulostriate vasculopathy: further characterisation. Arch Dis Child, 2003; 88: F410.
2. Grant EG, Williams AL, Schellinger D et al.: Intracranial calcification in the infant and neonate: evaluation by sonography and CT. Radiology, 1985; 157: 63-68.
3. Coley BD, Rusin JA, Boue DR: Importance of hypoxic/ischemic conditions in the development of cerebral lenticulostriate vasculopathy. Padiatr Radiol, 2000; 30: 846-855.
4. De Vries LS, Beek FJ, Stoutenbeek P.: Lenticulostriate vasculopathy in twin -to-twin transfusion syndrome: sonographic and CT findings. Padiatr Radiol, 1995; 25(suppl): S41-2.
5. Wang HS, Kuo MF, Chang TC: Sonographic lenticulostriate vasculopathy in infants: some associations and a hypothesis. Am J Neuroradiol, 1995; 16: 97-102.
6. Hughes P, Weinberger E, Show DW: Linear areas of echogenicity in the thalami and basal ganglia of neonates: an expanded association. Radiology, 1991; 179: 103-105.
7. Chamnanvanakij S, Rogers CG, Luppino C et al.: Linear hyperechogenicity within the basal ganglia and thalamus of preterm infants. Pediatr Neurol, 2000; 23: 129-133.
8. Teele RI, Hernanz-Schulman M., Sotrel A.: Echogenic vasculature in the basal ganglia of neonates: a sonographic sign of vasculopathy. Radiology, 1998; 169: 423-427.
9. Cabanas F, Pellicer A, Morales C et al.: New pattern of hyperechogenicity in thalamus and basal ganglia studied by color Doppler flow imaging. Pediatr Neurol, 1994; 10: 109-116.
10. Ben-Ami T, Yusefzadeh D, Backus M. et al: lenticulostriate vasculopathy in infants with infections of the central nervous system: sonographic and Doppler findings. Padiatr Radiol, 1990; 20: 575-579.
11. Weber K, Riebel T, Nasir R: Hyperechoic lesions in the basal ganglia: an incidental sonographic finding in neonates and infants. Padiatr Radiol, 1992; 22: 182-186.
12. Kriss VM, Kriss TC: Doppler sonographic confirmation of thalamic and basal ganglia vasculopathy in the three infants with trisomy 13. J Ultrasound Med., 1996; 15: 523-526.
2. Ze względu na etiologię wieloczynnikową nie może być rozważana jako zmiana incydentalna, konieczne jest wykonanie dodatkowych badań u noworodka.
  - W kierunku infekcji wrodzonej
  - Badania genetyczne
  - Wywiad w kierunku alkoholizmu i narkomanii u matki
3. Ze względu na dużą dynamikę zmian (regresja-progresja) nie należy podważać wcześniejszych opisów pusz, aby nie zamykać dziecku drogi do dalszej diagnostyki.
4. Odległe następstwa neurologiczne mogące być wynikiem LSV, wymagają dalszych obserwacji i kompleksowych badań.
5. Przeciemiążkowe badanie ultrasonograficzne mózgu wydaje się być obecnie najlepszą metodą w obrazowaniu waskulopatii wzgórzowej.